

Die angeborene Beugekontraktur der Finger

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

hohen Medizinischen Fakultät

der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Karl Friderich

aus Antwerpen.

1 9 3 8

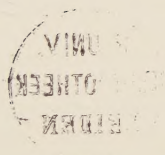
Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät München

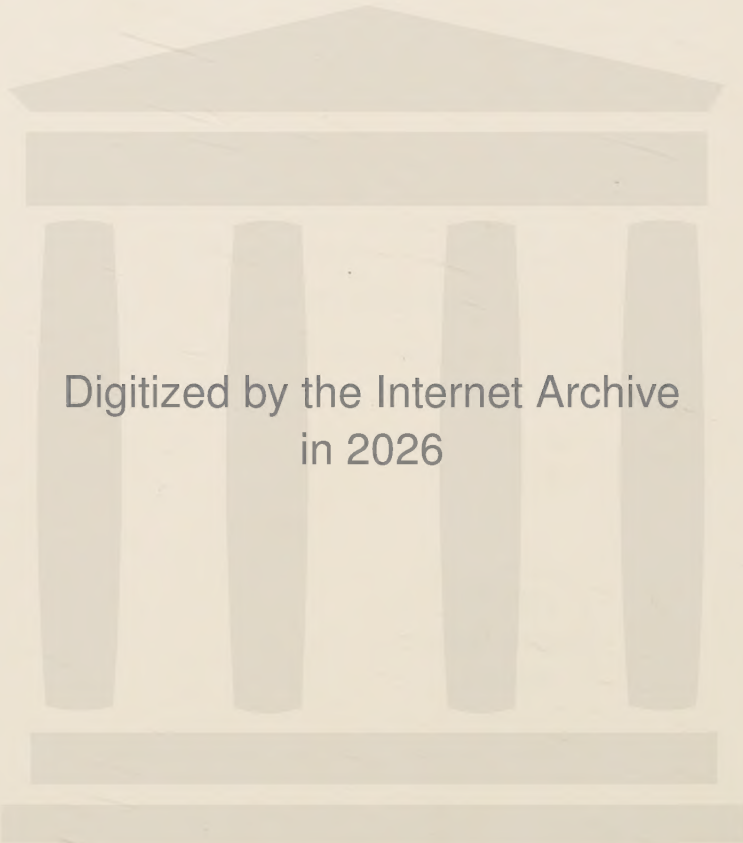
Referent: Professor Dr. v. Seemen

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Dez. 1937.



MEINEN ELTERN!





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548304_0197

Geschichte.

Beugekontrakturen der Finger wurden zuerst von dem Basler Anatomen Felix Plater um 1610 erwähnt. Er beschrieb eine Verkrümmung des 4. und 5. Fingers und hielt eine „Luxation der Beugeschnen“ für ihre Ursache. 1808 besprach Henry Clive Fingerkontrakturen. 1818 stellte Sir Astley Cooper in einem Aufsatz über Fingerfehlstellungen fest: „Ein Finger weicht manchmal durch Verkürzung der Beugeschne oder der Haut oder sogar der Palmarfascie aus seiner natürlichen Stellung ab.“ Er unterscheidet demnach verschiedene Ursachen von Kontrakturen. Auch Boyer suchte 1831 die Verkrümmungsursache in den Sehnen und nannte das Leiden „*crispatura tendinum*“. 1832 beschrieb Dupuytren die nach ihm benannte Krankheit und wies an Präparaten nach, daß es sich um eine Verkürzung der Palmaraponeurose handelt. Seit seiner Zeit wurde von namhaften Chirurgen und Pathologen viel über diese Kontraktur und ihre Ursachen geschrieben. Die von den früheren Autoren beschriebenen Zustände wurden von nun an ohne weiteres dieser Erkrankung der Aponeurose zugeschrieben und die frühere Theorie der Sehnenverkürzung abgelehnt. Schon nach Adams Ansicht machten viele Autoren den Fehler „jede gebeugte Phalanx für eine Dupuytren'sche Kontraktur zu halten“. Die Ursache dieser Verkrümmung suchte man vor allem in ständig sich wiederholenden Traumata, dann in den verschiedensten Krankheiten, Entzündungen, Stoffwechsel- und Nervenleiden und nicht zuletzt in einer konstitutionellen Anlage und Erbbedingtheit. Eine Erblichkeit ist von mehreren Verfassern an Hand von Sippschaftsforschung nachgewiesen worden. Als Beweis dieser Erbbedingtheit werden immer wieder Fälle von Dupuytren'scher Kontraktur in der Jugend, ja sogar im Kindesalter angeführt. Im allgemeinen offenbart sich dieses Leiden erst im mittleren oder höherem Alter, am häufigsten zwischen 40 und 60 Jahren. Scholle behauptet das Auftreten dieser Beugestellung in früher Kindheit lasse die Heredität nicht leugnen. Man habe die Dupuytren'sche Kontraktur immer für eine Alterserkrankung gehalten, aber nach Statistiken aus neuerer Zeit komme sie auch häufig bei Leuten in mittleren und jüngeren Jahren vor.

Costilhes fand die Dupuytren'sche Kontraktur im Alter von 0—10 Jahren 1 mal, Maurer 2 mal, von 10—20 Jahren 4 mal, letzterer 7 mal.

Schröder stellte 10 Stammbäume auf, in denen er die Erblichkeit der Dupuytren'schen Kontraktur nachwies. Er betonte, daß das Erkrankungsalter in einigen dieser Stammbäume besonders niedrig ist, in einem machten sich die Erscheinungen der Kontraktur bereits im 2. Lebensjahrzehnt bemerkbar. Der jüngste Betroffene war ein 14jähriger Knabe. Dem Verfasser fiel auf, daß gerade in denjenigen Fällen Erblichkeit angetroffen wurde, in denen sich die Kontraktur in verhältnismäßig jungen Jahren zeigte; er deutete dies durch eine „besondere Durchschlagskraft der Anlage“. Er erklärte die Du-

puytren'sche Kontraktur nach Ali K r o g i u s als Folge einer Entwicklungsstörung der Palmarfascie.

J a n s s e n geht auf S c h r ö d e r s Ansicht von der Erbllichkeit des Leidens ein und führt aus, er habe eine solche unter den 16 Fällen von echter Dupuytren'scher Kontraktur, die er klinisch und mikroskopisch klärte, nie gefunden. Er erhebt die Frage, ob es sich nicht um eine Verwechslung mit der „kongenital und erblich vorkommenden Hammerstellung“ des 4. und 5. Fingers handelt. Nach seiner Ansicht hat das Dupuytren'sche Leiden nichts mit Erbllichkeit zu tun. Dafür spricht vor allem, daß es nur ganz selten im jugendlichen Alter beobachtet wird.

Auch L e x e r fand unter den vielen von ihm operierten Dupuytren'schen Kontrakturen noch nie einen Fall, bei dem diese Verkrümmung schon in der Kindheit beobachtet wurde. Dagegen begegnete er bei Jugendlichen „nicht selten“ einem andern Zustand, nämlich der „angeborenen Beugekontraktur der Finger“.

In seiner ausführlichen Arbeit über die Dupuytren'sche Kontraktur macht C o e n e n ebenfalls darauf aufmerksam, daß diese sehr leicht mit der angeborenen meist symmetrisch vorkommenden Kontraktur des kleinen Fingers verwechselt werden könne, bei der der Finger infolge angeborener Verkürzung der volaren Hautbedeckung im 1. Interphalangealgelenk gebeugt stehe. Dieser Kontraktur fehle aber die für die richtige Dupuytren'sche Krankheit typische Strangbildung.

In neuester Zeit behaupteten D a v i s und F i n e s i l v e r die Diagnose dieses Leidens werde oft mit der angeborenen Kontraktur verwechselt, die einen ganz andern Zustand darstelle. Für den genauen Beobachter bestünden große Unterschiede zwischen beiden Krankheitsbildern. Sie warnen vor einer Verwechslung, da die Therapie grundsätzlich verschieden sein müsse.

Es liegt also nahe zu vermuten, daß es sich bei den von oben genannten Verfassern bei Kindern und Jugendlichen beobachteten Fingerverkrümmungen gar nicht um Dupuytren'sche Kontrakturen, sondern um einen andern Zustand handelt, der schon des öftern als „angeborene familiäre Fingerkontraktur“ beschrieben wurde. Im Schrifttum finden sich auch noch andere Bezeichnungen für dieses Leiden. So nannte A n d e r s o n (1891) die Fehlstellung wegen ihrer Ähnlichkeit mit der Hammerzehe „Hammerfinger“. K ö n i g, ebenso S c o t t und J a n s s e n übernahmen diese Bezeichnung. Daß beides Bezeichnungen für dasselbe Leiden sind, hob S c h u l t z e hervor. Vor kurzem fand R i t t e r s k a m p einen Fall von angeborener Kontraktur im Mittelgelenk des kleinen Fingers als Nebenfund bei einem Patienten. Er nennt den Zustand im Anschluß an L a n d o u z y „Kamptodaktylie“. Aus den beigefügten Abbildungen und der Beschreibung ist deutlich zu ersehen, daß es sich um dieselbe Mißbildung handelt.

Daß eine Verwechslung der Dupuytren'schen Kontraktur mit dieser angeborenen Beugestellung wirklich vorkommt, beweist die Beschreibung „eines Falles von angeborener Dupuytren'scher Kontraktur“ durch G r e i g: „Es handelt sich um einen 5jährigen Knaben, dessen Mutter bald nach seiner Geburt bemerkte, daß er die Finger nicht ganz strecken konnte. Die übrigen Mitglieder der Familie sind gesund. 5. bis 2. Finger sind im 1. Interphalangealgelenk gebeugt und werden in dieser Stellung durch eine bogensehnenartige Falte normalen Gewebes gehalten, die von der Basis des 1. Gliedes zur Mitte des 2. zieht und beim 5. und 4. Finger eine Streckung bis 90 Grad, bei

den andern etwas darüber zuläßt. Bei gebeugtem Handgelenk kann man einen gewissen, aber nicht vollständigen Ausgleich der Verkrümmung erreichen“. Der Verfasser hält eine Veränderung der Haut, des Unterhautzellgewebes und der Fascie auf Grund einer Entwicklungsstörung für die Ursache der Kontraktur. Er betont ausdrücklich, daß keine Verwachsung der Palmaraponeurose mit der Haut, wie sie für die Dupuytren'sche Kontraktur charakteristisch ist, vorliegt und zweifelt selbst daran, ob eine solche wirklich vorliegt. Daß es sich bei diesem Zustand nicht um die von Dupuytren beschriebene Fascienschumpfung handeln kann, geht auch daraus hervor, daß die Finger im Mittelgelenk und nicht im Grundgelenk gebeugt sind.

Die nachfolgend beschriebenen Fälle, die in der chirurgischen Universitätsklinik München beobachtet wurden, zeigen dieselben Erscheinungen.

Eigene Fälle.

Fall 1. Anna F., 16 Jahre alt. Der Vater und 2 Schwestern sind gesund. Die Mutter hat eine geringfügige Kontraktur des linken kleinen Fingers. Die Schwester der Mutter hat eine stärkere Verkrümmung des 3. bis 5. Fingers beider Hände. Nach Angaben der Mutter besteht bei dem Mädchen seit der Geburt eine geringe Verkrümmung beider Kleinfinger. Im Alter von 9 Jahren fiel der Patientin selbst die Fehlstellung der Finger, die um diese Zeit stärker wurde, auf, „als sie beim Beten die Handflächen nicht mehr aneinander legen konnte“. Seit einem Jahr etwa bemerkt das Mädchen eine weitere Zunahme der Verkrümmung, so daß es bei der Arbeit behindert ist. Deshalb kommt sie in die Klinik. Schmerzen bestanden nie.

Befund: Das linke Kleinfingermittelgelenk steht in Beugestellung in leichter Subluxation. Die Streckfähigkeit geht aktiv bis 120, passiv bis 140 Grad. Die Beugefähigkeit ist vollkommen frei. Der 5. Finger der rechten Hand ist ebenfalls im Mittelgelenk leicht gebeugt. Dieser Finger kann aktiv etwas weiter, nämlich bis 150, passiv bis 180 Grad gestreckt werden. Beim Streckversuch spannt sich bei beiden Fingern die Haut der Beugeseite zu einer vorspringenden Falte an. Wegen des geringen Grades der Kontraktur wurde keine operative Geradestellung gemacht.

Diese Angaben sind einer Krankengeschichte von 1920 entnommen. Es bot sich Gelegenheit die Patientin jetzt nach 16 Jahren wieder zu untersuchen.

Die Streckfähigkeit im Mittelgelenk des Kleinfingers der linken Hand geht nun aktiv bis 100 Grad (Abb. 1), passiv etwas weiter. Die Kontraktur hat sich also gegen den früheren Befund um 20 Grad verstärkt. Seit vielen Jahren bemerkt die Patientin jedoch keine Verschlimmerung mehr. Die Haut über dem Gelenk ist stark verkürzt und spannt sich beim Streckversuch bogensehnenartig an, darunter fühlt man einen straffen Strang, den man bis zum Fingergrundgelenk und bis zur Mitte des 2. Gliedes verfolgen kann. Versucht man bei gebeugtem Handgelenk den Finger zu strecken, so spannt sich wieder die Haut an, der Strang ist aber nicht mehr zu fühlen. Dies legt die Vermutung nahe, daß es sich dabei um die verkürzte Sehne des flexor digitorum sublimis handelt, die bei gebeugtem Handgelenk einen kürzeren Weg hat und sich deshalb nicht mehr anspannt. Eine vollkommene Streckung ist aber auch jetzt nicht möglich. Das 2. Fingerglied ist gegen das 1., dessen Köpfchen nach dorsal stark vorspringt, nach unten subluxiert. Der Finger ist im Grundgelenk überstreckt (Abb. 1), ebenso ist das Endgelenk überstreckbar. Die Beugung ist in allen Gelenken vollkommen frei.

Der 4. Finger der linken Hand ist jetzt im Mittelgelenk in einem Winkel von etwa 140 Grad gebeugt und kann passiv bis 160 Grad gestreckt werden, wobei man die beim Kleinfinger beobachteten Erscheinungen bemerkt. Diese Verkrümmung bestand bei der früheren Untersuchung noch nicht, nach An-

gaben der Patientin soll sie sich erst entwickelt haben, als sie 18—20 Jahre alt war. Versucht man den Finger bei gebeugtem Handgelenk zu strecken, so erschläft auch hier der erwähnte Strang.

Der rechte Kleinfinger zeigt in etwas geringerem Maße dieselben Erscheinungen, hier kann aktiv bis 140, passiv bis 160 Grad gestreckt werden, also auch weniger als früher. Die andern Finger können vollkommen gestreckt werden.

Die Röntgenbilder zeigten, daß der Gelenkspalt frei ist. Die Finger stehen im Grundgelenk in stark überstreckter Stellung, wobei sie aus diesem Gelenk dorsalwärts subluxiert sind. Das 2. Glied ist ebenfalls gegen das 1. leicht nach volar subluxiert, das Köpfchen des letzteren ist etwas nach unten verbogen.



Abb. 1.

Weiter fiel bei der Patientin ein hoch gewölbter Gaumenbogen, dann eine Mammadifferenz auf; die linke Brust ist größer, als die rechte, was die Patientin schon selbst bemerkt hatte. Ferner stehen die Schulterblätter vom Thorax ab, die Spannweite der Arme beträgt bei 1,58 m Körpergröße 1,63 m, ist also überwertig.

Die neurologische Untersuchung des Ulnarisgebietes ergab ein normales Empfindungsvermögen für Berührung, doch bestand eine geringe Hypothermie vor allem am Ulnarrand der rechten Hand.

Nach eigener Angabe hat die Patientin „immer kalte Hände“.

Fall 2. Anton H., 17 Jahre alt. Familienanamnestisch ist nichts bekannt. Der Patient kam 1922 in die Klinik, weil er seine beiden Kleinfinger nicht ganz strecken konnte, was ihm bei seinem Beruf als Seiler hinderlich war. Der Zustand bestand schon seit Geburt.

Befund (1922): Die beiden Kleinfinger stehen im 1. Interphalangealgelenk in mäßiger Beugestellung von etwa 150 Grad und können aktiv nicht vollkommen gestreckt werden, passiv dagegen beinahe ganz, „wobei sich die Beugesehne stark anspannt und mit der Haut als tastbarer Strang vor-

springt“. Im Röntgenbild findet sich kein pathologischer Befund an den Knochen, der Gelenkspalt ist frei. Schmerzen bestanden nie.

Bei der Allgemeinuntersuchung fand sich, daß die Brustwirbelsäule nach rechts konvex, die Lendenwirbelsäule nach links konvex verkrümmt war und daß die Schulterblätter flügel förmig vom Thorax abstanden. Die Achselbehaarung fehlte.

Auch dieser Patient konnte 1936 wieder aufgefunden und untersucht werden.

Die Kleinfinger beider Hände sind im Grundgelenk überstreckt, frei beweglich, im Mittelgelenk können sie aktiv bis 140, passiv bis 160 Grad gestreckt werden. Die Haut über dem Gelenk, die vollkommen weich ist, spannt sich beim Streckversuch an, ebenso ein darunter liegender Strang, der bei Beugung des Handgelenks erschlafft. Der Finger läßt sich dann etwas weiter strecken.

Der 4. Finger rechts ist im entsprechenden Gelenk etwas verkrümmt. Man bemerkt also, auch in diesem Fall, eine geringe Verschlimmerung gegen früher.

Der Zwilling Bruder des Patienten hat ebenfalls eine Kontraktur im Mittelgelenk des linken Kleinfingers, die er aber selbst noch gar nicht beachtet hat.

Fall 3. Leonhard M., 18jähriger Arbeitsdienstmann. Über Mißbildungen in der Familie ist nichts bekannt. Seit seinem 6. Lebensjahr hat M. eine Kontraktur am 3. bis 5. Finger der rechten Hand. Auch den Zeigefinger kann er nicht vollkommen strecken. Seit 1 Jahr bemerkte er eine Verstärkung dieser Fingerverkrümmung und eine beginnende Kontraktur von Finger 3—5 der rechten Hand.

Befund: Der 5. Finger der linken Hand ist im 1. Interphalangealgelenk gebeugt und kann aktiv nicht über 90 Grad gestreckt werden. Ebenso sind der 3. und 4. Finger in den entsprechenden Gelenken verkrümmt, doch ist die Streckmöglichkeit hier etwas größer. Auch der Zeigefinger ist im Mittelgelenk und auch im Endgelenk etwas gekrümmt. Passiv ist eine etwas größere Streckung dieser Finger möglich, wobei über dem Gelenk eine straffe Hautfalte vorspringt.

An der rechten Hand bestehen die gleichen Veränderungen in geringerem Grade. Die Beugung aller Fingergelenke ist frei.

Fall 4. Therese L., 16 Jahre alt. Von Geburt an soll eine leichte Kontraktur der kleinen Finger beider Hände bestanden haben. Seit ihrem 12. Lebensjahr hat sich diese verstärkt und auch die 4. Finger beiderseits krümmten sich. In letzter Zeit verschlimmerte sich das Leiden erneut und auch der Mittelfinger links ist jetzt gebeugt. Obwohl niemals Schmerzen bestanden und der Zustand nicht besonders störend war, kam das Mädchen aus kosmetischen Gründen in die Klinik. In der Familie ist über ähnliche Fälle nichts bekannt.

Befund: Linke Hand: Der kleine Finger ist im Metacarpophalangealgelenk überstreckt (Abb. 2), im 1. Interphalangealgelenk in einem Winkel von ungefähr 120 Grad gebeugt. Passiv kann man den Finger etwas mehr strecken, stößt aber dann auf einen Widerstand. Über dem Gelenk spannt sich die Haut zu einer schwimnhautartigen Längsfalte an. Darunter fühlt

man wieder den straffen Strang, den man bis zum Grundgelenk und zum distalen Drittel des 2. Fingergliedes verfolgen kann. Hier scheint er in 2 Teile auszulauen und am Knochen anzusetzen. Die Haut ist vollkommen weich, zeigt keine Verhärtungen und Einziehungen, die Querfalten über dem Gelenk sind normal. Das 2. Glied ist gegen das 1., dessen Köpfchen nach hinten vorspringt, subluxiert. Die Beugung ist physiologisch. Beugt man die Hand im Gelenk und versucht den Finger dann gerade zu stellen, so erschlafft der beschriebene Strang. Eine weitere Streckung ist aber auch dann nicht möglich.

Der Beugewinkel des 4. Fingers im Mittelgelenk beträgt etwa 140 Grad. Er zeigt beim Streckversuch die eben erwähnten Symptome. Bei gebeugtem



Abb. 2.

Handgelenk kann er fast ganz gestreckt werden. Auch der Mittelfinger ist etwas verkrümmt; das Mädchen selbst hatte dies noch nicht beachtet.

Rechte Hand: Der Kleinfinger ist wie der andere im Grundgelenk überstreckt, im Mittelgelenk unter 160 Grad gebeugt. Der 4. Finger streckt sich über 160 Grad.

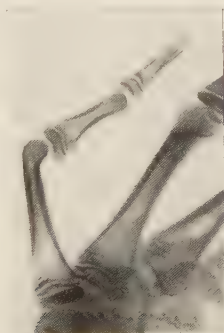


Abb. 3.

Auf der Röntgenaufnahme (Abb. 3) erkennt man die Beuge- und Subluxationsstellung des Mittelgliedes des 5. Fingers. Der Gelenkspalt ist frei, die Köpfchen des 1. Fingergliedes nach unten verbogen.

Es fielen auch die langen, schmalen Finger, „Spinnenfinger“, auf, außerdem leichte Schwimmhautbildung. Dazu ist zu bemerken, daß auch zwischen 2. und 3. Zehe beiderseits ausgeprägte Schwimmhäute sind.

Weiter fielen der „gotisch“ gewölbte Gaumenbogen, die Mammadifferenz, eine Kyphose der Brustwirbelsäule mit ausgleichender Lendenlordose und die „scapulae alatae“ auf. Auch hier zeigte sich eine Überwertigkeit der Spannweite, die 1,74 m bei 1,64 m Körpergröße betrug.

Der neurologische Befund ergab keine sensiblen oder motorischen Ausfallerscheinungen, doch bestand im Ulnarisgebiet der Hände und teilweise der Unterarme eine Thermhypästhesie.

Fall 5. Johann B., 39 Jahre alt, hat seit seiner frühesten Jugend eine Verkrümmung beider Kleinfinger. Die Kontraktur des 3. und 4. Fingers soll sich erst zwischen seinem 18. und 20. Lebensjahr entwickelt haben. Sein Bruder hat eine sehr ähnliche Fingerverkrümmung. Sonstige Fälle kennt er in seiner Familie nicht. Er kam wegen eines Unterarmbruches in die Klinik, die Fingerkontraktur fand sich als Nebenfund.

Befund: 3. bis 5. Finger beiderseits sind im Grundgelenk überstreckt. Der kleine Finger rechts kann aktiv nicht über 130 Grad, passiv bis 140 Grad gestreckt werden, wobei sich die Haut bogensehnenartig anspannt. Unter dieser, die vollkommen normal ist, fühlt man wieder den straffen Strang, der bei Beugung des Handgelenks erschlafft. Der 4. und 3. Finger dieser Hand sind ebenfalls, doch nicht so stark, gebeugt.

Links beträgt die Kontraktur des kleinen Fingers etwa 120 Grad, bei passiver Streckung etwas weniger, die Verkrümmung des 4. Fingers ist kleiner und kann passiv fast ganz ausgeglichen werden. Stärker ist wieder die Kontraktur des Mittelfingers dieser Hand, seine Streckfähigkeit geht passiv etwa bis 130 Grad. Die sonstigen Symptome dieser Finger sind den schon früher beschriebenen gleich. Die Beugung ist frei.

Die Gelenkköpfe der 1. Phalangen springen, vor allem beim Kleinfinger, dorsal stark vor, das 2. Glied ist etwas nach unten subluxiert, was auch das Röntgenbild zeigte. Die Gelenkspalte sind frei, die Gelenkköpfchen nach unten verbogen.

An dem Patienten fielen wieder die „Spinnenfinger“, der hoch gewölbte Gaumenbogen, ferner die Trichterbrust auf. Die beiden Brusthälften zeigen außerdem eine deutliche Asymmetrie, die Pigmentierung der Warzenhöfe ist verschieden. Die Brustwirbelsäule zeigt eine Kyphoskoliose, die Lendenwirbelsäule eine ausgleichende Lordose mit Skoliose nach der Gegenseite. Auffallend sind ferner die flügel förmig vom Thorax abstehenden Schulterblätter. Bei einer Körpergröße von 1,77 m ist die Spannweite 1,86 m, also um 9 cm zu groß.

Die neurologische Untersuchung ergab ein gutes Empfindungsvermögen für Berührung. Die Wärme- und Kälteempfindung links war im Bereiche des Kleinfingers und Kleinfingerballens deutlich herabgesetzt. Ebenso bestand eine Hypothermie an der rechten Hand, was aber wegen des noch nicht lange zurückliegenden Unterarmbruches nicht einwandfrei ist.

Fall 6. Es handelt sich hierbei um einen 70jährigen alten Herrn, H. F. v. H., der einer alten Nürnberger Patrizierfamilie entstammt. Seit seiner frühesten Jugend hat er eine Beugekontraktur des Kleinfingers der rechten Hand. Er hatte niemals Beschwerden und empfand das Leiden auch nicht als besonders störend. An ein Fortschreiten des Prozesses kann er sich nicht erinnern. Über ähnliche Fälle in seiner Familie ist ihm nichts bekannt. Merkwürdig ist aber, daß auf einem Gemälde des Nürnberger Meisters Lorenz Strauch aus dem Jahre 1602, das in seinem Besitze ist und einen seiner direkten Vorfahren darstellt (Abb. 4), ebenfalls der rechte Kleinfinger im 1. Interphalangealgelenk gebeugt ist. Im Metacarpophalangealgelenk ist er deutlich überstreckt. Sicher war diese Fingerverkrümmung ein Merkmal der Familie, sonst hätte sie der Maler nicht so deutlich zur Darstellung gebracht und in den Vordergrund gerückt. Auffallend sind auf dem Gemälde noch die langen, spitzen Finger.



Abb. 4.



Abb. 5.

Befund bei Herrn v. H.: Der rechte Kleinfinger ist im Grundgelenk überstreckt und kann im Mittelgelenk aktiv nicht über einen Winkel von 100 bis 110 Grad gestreckt werden (Abb. 5), passiv etwas weiter. Der sonstige Befund an diesem Finger entspricht dem der oben angeführten Fälle. Es sind keine Verhärtungen oder Einziehungen der Palmarhaut vorhanden. Der Kopf des 1. Fingergliedes steht stark nach hinten vor, das 2. ist nach unten subluxiert. Auch hier fallen die langen, schmalen Finger auf.

Symptome.

Wie aus den angeführten Fällen schon hervorgeht, macht die angeborene Kontraktur nur geringe Beschwerden. Ihre Träger suchen infolgedessen nur selten ärztlichen Rat. Daher erklärt sich, daß das Leiden in vielen chirurgischen Büchern gar nicht erwähnt ist.

Bei den im Schrifttum sich findenden Fällen sind die Symptome denen der oben beschriebenen Kontrakturen gleich.

Nach L e x e r sind die angeborenen Fingerkontrakturen „reine Stellungenfehler“. Von der Verkrümmung ist das 1. Interphalangealgelenk immer betroffen, in seltenen Fällen auch das 2. Der Beugewinkel ist nie kleiner als 90 Grad. Über dem Gelenk spannt sich beim Streckversuch eine bogensehnenartige Hautfalte an; unter dieser fühlt man einen straffen Strang, der, wie sich aus obigem ergibt, der Sehne des oberflächlichen Fingerbeugers entspricht. Die Haut zeigt keinerlei Veränderungen. Das 2. Fingerglied ist gegen das 1., dessen Gelenkkopf nach hinten vorspringt, subluxiert. Die Röntgenbilder zeigen, daß der Gelenkspalt frei, das Köpfchen der 1. Phalanx oft etwas nach unten verbogen ist. Die Beugung aller Gelenke ist frei.

Das Fingergrundgelenk ist stets vollkommen beweglich, in den meisten Fällen überstreckt. Für diese „Hyperextension“ findet S c o t t eine einleuchtende Erklärung: Durch die Überstreckung wird nämlich „die Spitze des verkrümmten Fingers in gleiche Ebene mit den andern Fingern gebracht“, was vor allem zum Ausdruck kommt, wenn die Hand auf eine Fläche gelegt wird. Bestünde dieses Merkmal nicht, so wäre der gebeugte Finger ständig im Wege und damit besonders leicht Verletzungen ausgesetzt. Die Natur sucht sich damit also einer Anomalie anzupassen.

Im allgemeinen ist die Kontraktur symmetrisch an beiden Händen, doch kommt sie öfters auch nur einseitig vor. Am häufigsten ist der kleine Finger allein betroffen, jedoch auch in Verbindung mit andern Fingern. Es sind aber auch Fälle beschrieben, bei denen andere Finger stärker, oder sogar ohne den 5. Finger verkrümmt waren. So beschreibt E w a l d bei einem 11½-jährigen Knaben eine Kontraktur des 1. Interphalangealgelenkes von 3. Finger und Daumen der rechten und 3. und 4. Finger der linken Hand.

Von vielen Verfassern wurde die angeborene Fingerkontraktur häufiger bei Frauen als bei Männern gefunden. So schreibt L e x e r: „Von den Fingern sah ich häufig den kleinen Finger, besonders bei Frauen, an einer oder an beiden Seiten, dazu manchmal auch den 4. Finger in geringem Grade betroffen“.

Als einziger führte bis jetzt A n d e r s o n eine größere Untersuchung durch, indem er bei den Kindern einer englischen Distriktsschule nach der Mißbildung forschte. Er fand diese unter 800 Schülern 7 mal, und zwar 5 mal bei Mädchen, 2 mal bei Knaben, im Alter zwischen 8 und 14 Jahren. In allen Fällen war nur der Kleinfinger betroffen, 6 mal beiderseits. Der Beugewinkel

schwankte zwischen 160 und 100 Grad. Kontrakturen mit größerem Winkel als 160 Grad waren noch häufig vorhanden, aber der Verfasser rechnete diese wegen ihrer Geringfügigkeit nicht zu den pathologischen Fällen.

Auch Adams fand die angeborene Fingerkontraktur öfter bei Mädchen als bei Knaben. Er hatte mehrmals Gelegenheit, Fälle längere Zeit zu beobachten. Nach seiner Ansicht bemerkt man die Verkrümmung nicht sofort nach der Geburt, wie etwa einen angeborenen Klumpfuß, sondern erst bei Kindern zwischen 1 und 2 Jahren. Treffend erscheint seine Einteilung des Leidens in 3 Stadien: Im 1. Stadium bemerkt man ein gewisses „Abweichen“ (dropping) der 2. und 3. Phalanx von einer Geraden mit der 1. Es bestehen keine Muskelkontrakturen, keine geschrupften Fascienstränge, keine Hautverkürzung an der Volarseite der Finger. Man kann die beiden Endglieder leicht passiv strecken, aber sie schnellen sofort in ihre alte Lage zurück, wenn die streckende Kraft nachläßt. Der Verfasser betont die große Ähnlichkeit dieses Zustandes mit dem 1. Stadium der Hammerzehe. Im 2. Stadium, das nach Ansicht des Autors selten vor einem Alter von 9 oder 10 Jahren erreicht wird, besteht schon eine deutliche Kontrakturnstellung, außerdem eine Überstreckung des Fingergrundgelenkes. Bei passiver Streckung des 2. und 3. Gliedes spannt sich nun die verkürzte Haut schwimmbhautartig an, darunter fühlt man einen straffen Strang; eine vollkommene Streckung des Fingers ist nun nicht mehr möglich. Auch in diesem Stadium beunruhigt der Zustand die Eltern der betroffenen Kinder im allgemeinen nicht, da sie das Leiden eben als einen „verkrümmten Familienfinger“ hinnehmen. Erst wenn die Kontraktur noch stärker wird, ist sie aus beruflichen und kosmetischen Gründen störend. Häufig bleibt das Leiden von selbst im 2. Stadium stehen und schreitet nicht mehr fort. In einer Anzahl von Fällen nimmt die Verkrümmung aber im Alter von 16—20 Jahren zu. Diese Verschlimmerung bezeichnet Adams als 3. Stadium: Die Kontraktur beschränkt sich jetzt selten auf den kleinen Finger, sondern greift auch auf andere, am häufigsten auf den 4., dann auf den 3. Finger über. Die Verkrümmung wird stärker und kann einen Winkel von 90 Grad erreichen.

Diese Einteilung läßt sich auf unsere Fälle teilweise gut anwenden. In Fall 1 bemerkte die Mutter bald nach der Geburt eine leichte Kontraktur der Kleinfinger. Etwa mit 9 Jahren fiel dem Mädchen selbst eine Verstärkung der Verkrümmung auf und mit 16 Jahren kam es wegen erneuter Verschlechterung in die Klinik. Die Beugestellung des 4. Fingers bestand damals noch nicht. In Fall 3 hören wir, daß die Kontraktur seit dem 6. Lebensjahr bestand. Im Alter von 17 Jahren bemerkte der Patient eine Verstärkung, um dieselbe Zeit auch den Beginn einer Kontraktur des 3. bis 5. Fingers der andern Hand. In Fall 4 bestand ebenfalls seit Geburt eine leichte Kontraktur der kleinen Finger beider Hände. Seit dem 12. Lebensjahr hat sich die Verkrümmung verstärkt und auch die 4. Finger beugten sich. Mit 16 Jahren trat eine erneute Zunahme auf und auch der Mittelfinger links wurde befallen.

Wegen der geringen Beachtung, die dem Leiden im allgemeinen geschenkt wird, ist es begreiflich, daß nicht in allen Fällen Genaueres über seine Entwicklung bekannt ist.

Auffallend ist, daß die Verkrümmung sich immer in bestimmten Lebensaltern verstärkt. Dieses Fortschreiten fällt in die von Feer als „Perioden

der Streckung“ bezeichneten Abschnitte beschleunigten Längenwachstums, deren 1. im 1. Lebensjahr, die 2. um das 7. und die 3. um das 16. liegt.

Nach Beendigung des Körperwachstums verstärkt sich der Kontrakturwinkel nicht mehr. Scott fand, daß sich die angeborene Kontraktur in 7 Fällen, die er in einer Familie fand, während der Wachstumszeit entwickelte und danach nicht mehr verstärkte.

Nach Hoffa findet man angeborene Fingerkontrakturen häufig in Verbindung mit anderen Mißbildungen. So beschreibt Adams 4 Fälle von angeborener Fingerkontraktur in einer Familie. Zwei Mitglieder derselben hatten außerdem eine angeborene Hammerzehe. Auch andere Autoren bemerkten das gleichzeitige Vorkommen dieser beiden Fehlstellungen. Oft findet man Schwimmhäute zwischen Fingern und Zehen, wie auch in mehreren obiger Fälle. In diesen fiel außerdem die Ähnlichkeit der konstitutionellen Zeichen auf.

Pathologische Anatomie.

Nach *Lex er* „bezeichnet Kontraktur eigentlich die Folge der Muskelkontraktion, nämlich die Annäherung zweier benachbarter Körperteile“. Man versteht jedoch darunter auch Beugestellungen von Gelenken, die durch irgendwelche andere Weichteile hervorgerufen sind.

Was die angeborene Fingerkontraktur betrifft, so herrscht im Schrifttum große Meinungsverschiedenheit, welche Weichteile für die Fehlstellung verantwortlich zu machen sind. Auch Knochenveränderungen wurden schon als Ursache angenommen.

Natürlich ist bei der Geringfügigkeit des Leidens sehr selten Gelegenheit anatomische Untersuchungen zu machen. *Lockwood* präparierte einen Fall, der von einer 21jährigen Frau stammte, deren beide Kleinfinger von Kindheit an im Mittelgelenk in Beugestellung standen. Er fand dabei nichts als eine kleine Verdickung und Verkürzung der Fascie, die sonst normal war.

Bei Fall 4 wurde die verkürzte Haut über dem Gelenk lappenförmig hochgeklappt. Aus dem Subkutangewebe dieses Lappens traten feinste weiße Bindegewebszüge, die in die Tiefe zogen. Es handelt sich dabei wahrscheinlich um die kurzen bindegewebigen Stränge, die physiologischsicherweise von der ganzen Aponeurose durch das Unterhautgewebe senkrecht in die Haut treten. Diese sind nach *Janssen* für die Hautveränderungen bei der Dupuytren'schen Kontraktur verantwortlich. Nach Durchtrennung dieser Bindegewebszüge blieb der Finger in Beugestellung stehen. Bei stärkster Streckung spannten sich die Sehnen, die Digitalnerven und Gefäße straff an und verhinderten eine völlige Streckung. Es zeigte sich also, daß der erwähnte Strang, der sich bei Streckung anspannt, wirklich die verkürzte Sehne ist. Das erklärt auch, daß dieser bei Beugung des Handgelenks erschlafft. Da sich aber auch Nerven und Gefäße anspannten, ist zu vermuten, daß es sich um ein mangelhaftes Längenwachstum sämtlicher Weichteile und auch der Haut handelt. Dabei sind sicher auch die Fascienzipfel, die von der Palmaraponeurose zum 2. Fingerglied ziehen, zu kurz und spannen sich also bei Fingerstreckung an. Auch bei Fall 3 fiel nach einem Hautschnitt die Sehnenverkürzung auf.

Bei beiden Fällen wurde ein Stückchen Haut mit Subkutangewebe zur histologischen Untersuchung excidiert. Diese ergab in Fall 4: Unterhautfettgewebe, in dem sich Tastkörperchen befinden, außerdem einige fibröse Züge und Schweißdrüsen. Die fibrösen Züge sind wahrscheinlich dieselben, die schon makroskopisch bemerkt wurden. Auch in Fall 3 ergab die mikroskopische Untersuchung nichts besonderes, vor allem keine entzündlichen

Veränderungen. Von „Zellextravasaten und Fibrozyten mit gewellten Kernen“, wie sie *L e d d e r h o s e* und *J a n s s e n* als typisch für die Dupuytren'sche Kontraktur bezeichneten, war nichts zu bemerken. Natürlich stand in beiden Fällen nur ein kleines Stückchen Haut mit Unterhautgewebe zu Verfügung, aber nach *L e d d e r h o s e* findet sich bei Dupuytren'scher Kontraktur auch im Subkutangewebe eine Vermehrung der „fixen Zellen“. Auch die zur Haut ziehenden Bindegewebsstränge zeigen bei der Dupuytren'schen Krankheit die histologischen Veränderungen der Aponeurose.

Ätiologie.

Während allgemein anerkannt ist, daß die Dupuytren'sche Kontraktur durch Fascienverkürzung entsteht, sind die Meinungen über den Grund der angeborenen Kontraktur sehr verschieden. Mehrere Verfasser bringen beide Formen in ursächlichen Zusammenhang. Auch *Schultze* lehnt einen solchen nicht völlig ab, obwohl er nicht unwesentliche Verschiedenheiten zwischen beiden Krankheitsbildern feststellte.

Es wurden eine Reihe anderer Theorien aufgestellt, deren wichtigste kurz besprochen werden sollen. Am verbreitetsten ist die Ansicht, daß die Kontraktur durch eine primäre Verkürzung der Haut verursacht wird. Dies behaupteten schon *Hester* (1851) und *Lonsdale* (1855). Auch *Vogt* hält „im wesentlichen eine primäre Anomalie der Entwicklung der volaren Hautbedeckung“ für ihre Ursache. Ihm schließt sich *Hoffa* und nach diesem *Henneberg* und *Hilgenreiner*, später *Köllicker* an. Auch *Coenen* spricht von einer „kutanen Kontraktur“. Diese „dermatogene Theorie“ wird aber von zahlreichen Verfassern bestritten. So widerspricht *Lexer* der Ansicht, daß das Primäre die Hautverkürzung ist. Auch *Muskat* und *Ewald* halten diese für ein sekundäres Symptom. *Adams* wendet sich gegen die dermatogene Theorie, da er im 1. Stadium der Kontraktur noch keine Hautveränderung sah. Eine solche machte sich erst im 2. Stadium bemerkbar, muß also sekundär sein.

Zweifelloos findet sich bei allen angeborenen Kontrakturen eine Hautverkürzung. Auch in obigen Fällen war eine solche vorhanden. Daß diese aber nicht der primäre Grund der Kontraktur ist, beweisen Fall 3 und 4, bei denen die Finger nach Entfernung der verkürzten Haut in Beugestellung blieben und keine weitere Streckung zuließen.

Von anderer Seite wurde eine Sehnenverkürzung als das auslösende Übel angesehen. So berichtet z. B. *Mayer* über einen Fall von angeborener Fingerkontraktur infolge von „Sehnenzusammenziehung“. *Davis* und *Fine-silver* sprechen ebenfalls von einer Sehnenverkürzung bei angeborener Fingerkontraktur, halten diese aber scheinbar nicht für die Grundursache, was aus ihrem Vorschlag zur Therapie hervorgeht. *Anderson* machte die Beobachtung, daß durch Beugung des Handgelenks keine höhere Streckfähigkeit der verkrümmten Finger erreicht werden konnte, was nach seiner Ansicht beweist, daß das Haupthindernis der Streckung nicht die Sehnen sind. *Scott* beobachtete, daß „proportional der Fingerkontraktur und deshalb am stärksten am 5. Finger, die Beugesehne nicht vollständig entwickelt ist“, aber auch er lehnt auf Grund seiner Untersuchung die „tendinogene Theorie“ ab. Auf Röntgenbildern fand er, daß der Gelenkkopf des Fingergrundglieds stark nach volar verbogen war. (Ähnliches bemerkt man auf beiliegendem Röntgenbild). *Muskat* machte eine ähnliche Beobachtung und fand in älteren Fällen eine „Knochenwucherung und eine Verödung des dor-

salen Gelenkendes“, außerdem steht die „Mittelphalanx weiter nach der Volarseite, als es sonst der Fall zu sein pflegt“. Heerup hält diese Veränderung des Gelenkkopfes, die er auf eine „Wachstumsstörung des Knochens“ bezieht, für die Ursache der Kontraktur. Nach Hoffa ist aber die „arthrogene Theorie“ abzulehnen, da auch Fälle ohne Gelenkveränderung beschrieben sind. Auch Lexer lehnt „ursächliche Luxationen“ ab. Dies ist umso wahrscheinlicher, als nach Adams eine passive Geradestellung im 1. Stadium der Kontraktur möglich ist, was Ewald bei einem 10 Monate alten Patienten bestätigt.

Auch eine „myogene Theorie“ wurde aufgestellt, fand aber nicht viele Anhänger. So zieht Adams eine mangelhafte Entwicklung der Mm. lumbricales und interossei in Betracht. Er betont aber später, daß die Streckkraft dieser Muskeln nicht in allen Fällen geschwunden ist. Bei lange bestehenden Kontrakturen findet sich wahrscheinlich eine Inaktivitätsatrophie dieser Muskelgruppen.

Immer wieder wurde behauptet, daß eine allgemeine Weichteilverkürzung über dem Gelenk die Ursache der Mißbildung ist. So meint Goldflam „die Weichteile, nämlich Bänder, Fascien, Sehnen, vielleicht auch die Gelenkkapsel und die Haut“ seien an der Verkrümmung der Finger schuld. Auch Ewald sieht in der Verkürzung der Weichteile den Grund.

Da die Kontraktur, wie früher dargestellt, sich während der Wachstumszeit entwickelt, so ist es wahrscheinlich, daß alle Gebilde, die über das Gelenk ziehen, sich der verminderten Länge anpassen und deshalb für eine Streckung des Fingers zu kurz sind.

Sehr viel hat Andersons Ansicht für sich, der die Kontraktur einem „fehlerhaften Wachstumsverhältnis zwischen Knochen und Gelenkbändern“ zuschreibt. Zum besseren Verständnis dieser „desmogenen Theorie“ soll kurz auf die Anatomie der Gelenkbänder eingegangen werden: Untersucht man eine Reihe von Händen, so findet man einen erstaunlich großen Unterschied der Beweglichkeit der einzelnen Fingergelenke. Die Grenze zwischen dem Physiologischen und der besprochenen Fehlstellung ist häufig schwer zu ziehen. Am größten ist die Überstreckbarkeit der Fingergelenke bei Kindern, sie vermindert sich häufig während des Wachstums. Der Unterschied in der Streckfähigkeit der Gelenke beruht auf der verschiedenen Länge ihrer Seitenbänder. Die Fasern dieses Ligamentes strahlen von einem Grübchen an der Seite des Kopfes des 1. Gliedes fächerartig aus, und zwar ziehen seine oberen Fasern zur Seite der Basis des 2. Gliedes, die volaren inserieren, indem sie sich mit denen der andern Seite kreuzen, an der Gelenkkapsel und durch deren Vermittlung am volaren Teil der Basis des 2. Fingerknochens. Diese nach vorn unten ziehenden Fasern sind bei gebeugtem Gelenk schlaff und spannen sich bei Streckung an. Je früher sie ihre größte Spannung erreicht haben, desto eher ist die äußerste Streckmöglichkeit des Gelenkes erreicht. Die ideale Bewegungsbreite hängt also von einer gewissen Beziehung des Knochens und dieser Bänder ab. Sind sie lang, so ist das Gelenk überstreckbar, wächst aber der Knochen verhältnismäßig schneller als das Band, so spannt sich dessen volarer Teil beim Streckversuch schon früh an und verursacht so die Beugekontraktur. Es ist dann auch klar, warum die Betroffenen während der „Perioden der Streckung“ ein Fortschreiten der Verkrümmung merken, da sich das Zurückbleiben des Bandes bei einem besonders schnellen Knochenwachstum in einem deutlichen Stärkerwerden der

Kontraktur auswirken muß. Auch die Subluxation der 2. Phalanx gegen die 1., die von den meisten Autoren beobachtet wurde und auch in den beschriebenen Fällen bestand, ist durch mangelhaftes Bandwachstum erklärlich. Sind nämlich die volarwärts zur Gelenkkapsel ziehenden Bandfasern verkürzt, so ziehen sie natürlich beim Streckversuch die Basis des 2. Gliedes nach unten und so entsteht mit der Zeit die Subluxationsstellung. Ewalds Befund spricht auch für eine desmogene Ursache. Bei einem 10 Monate alten Kind fühlte er „bei möglicher Streckung durch die Haut an der Volarseite 2 starke gespannte Stränge, die etwa der Lage der ligamenta collateralia entsprachen“. Auch Franz König sieht in den „verkürzten seitlichen Gelenkbändern“ die Ursache der Verkrümmung. Aus Davis' Vorschlag zur Behandlung des Leidens geht hervor, daß auch er in der Verkürzung der Seitenbänder den primären Grund der Beugstellung sieht.

Es ist auffallend, daß in den meisten Fällen von angeborener Beugekontraktur die Stärke der Fingerverkrümmung ulnarwärts zunimmt, sehr oft sogar nur den kleinen Finger betrifft. Anderson erklärt dies durch die geringste funktionelle Beanspruchung von dessen Gelenk. Aber damit ist noch nicht geklärt, warum sich bei einem Menschen eine Kontraktur entwickelt, beim andern nicht.

Mechanische Ursachen, wie amniotische Stränge oder fehlerhafte Lage in utero sind wohl nicht ernsthaft für die Bandverkürzung verantwortlich zu machen, vor allem weil sich diese erst während des Wachstums bemerkbar macht.

Rosenkranz glaubt „für einen Teil der Fälle an eine neurogene Entstehung“.

Bremer beschrieb in seiner Arbeit über den „Status dysraphicus“ als eines der Hauptsymptome eine Fingerverkrümmung, die ulnarwärts zunimmt, in „leichten Fällen“ nur den kleinen Finger betrifft. Er beschreibt mehrere Familien, in denen diese Fehlstellung erblich ist. Es handelte sich dabei meistens um Frauen. Immer wieder steht in der Anamnese: „Soweit sie zurückdenken kann, hat sie krumme Finger“, oder „seit Kindheit sind die Finger, besonders die kleinen, krumm“. Die Beugefähigkeit der Finger ist nie eingeschränkt, die Gelenke sind frei. Auf den der Arbeit beigelegten Abbildungen ist deutlich zu erkennen, daß die Finger nur im 1. Interphalangalgelenk gebeugt, im Grundgelenk überstreckt sind, die Fehlstellung also der „angeborenen Kontraktur“ vollkommen gleicht.

Bremer betont, daß es sich bei seinen Fällen nicht um Dupuytren'sche Kontrakturen handelt. In einem Falle fand er auch Hammerstellung der Zehen. Als weitere Zeichen des Status dysraphicus nennt der Verfasser: Sternumanomalien im Sinne der Trichterbrust, Wirbelsäulenverkrümmung, und zwar häufig Kyphoskoliosen, ferner „flügel förmiges Abstehen der Schulterblätter“, Mammadifferenz bei Frauen. Fast immer besteht eine Überwertigkeit der Spannweite, häufig haben die Patienten besonders warme oder kalte Hände, oft bestehen Sensibilitätsstörungen, die in vielen Fällen nur angedeutet sind. Es fallen weiter „Degenerationszeichen“, wie Schweißanomalien, Behaarungsanomalien, Pigmentverschiedenheiten, Blasenstörungen, gotisch gewölbter Gaumenbogen und „Spinnenfinger“ auf. Passow bestätigt diese Beobachtungen und fand dabei außerdem häufig Augenveränderungen im Sinne des Hornersyndroms und der Heterochromie.

Alle diese Symptome findet man nach Bremer bei Syringomyelie in

stärkerem Grade. Den Status dysraphicus führt er deshalb auf eine „leichte Syringomyelie“ zurück, für deren Ursache er erbbedingte Unregelmäßigkeiten beim Schluß der Raphe (dysraphicus) des primären Neuralrohrs hält; es gelang ihm durch Sektionen bei Trägern „dysraphischer Symptome“ „ruhige Gliosen und Höhlenbildungen in der Nähe des Zentralkanals des Rückenmarks“ zu finden, die schon lange Zeit bestanden haben mußten und keine Tendenz zum Fortschreiten zeigten.

Bei mehreren der oben beschriebenen Fälle fanden sich nun Zeichen, die mit *Bremers* Symptomen übereinzustimmen scheinen. Es wäre also denkbar, daß die Ursache der angeborenen Kontraktur eine zentralbedingte trophische Störung des Gelenkbandes ist, dessen Längenwachstum dann hinter demjenigen der Fingerknochen zurückbleibt. *L. R. Müller* betont, daß trophische Störungen der Gelenkkapsel und des Bandapparates bei normalen Knochen und Gelenkflächen bei Syringomyelie beobachtet werden.

Erblichkeit.

Bremer stellte in mehreren Stammbäumen eine deutliche Vererbbarkeit der erwähnten Symptome fest. Auch über das erbliche Vorkommen der angeborenen Fingerkontraktur sind sich alle Autoren einig. In verschiedenen unserer Fälle sind ebenfalls Angaben über gleiche Fehlstellungen in derselben Familie vorhanden. Daß man solche nicht immer findet, ist sicher wieder auf die Geringfügigkeit und Schmerzlosigkeit des Leidens zurückzuführen.

Scott verfolgte die Kontraktur bei einer Familie und stellte ein deutliches Vorwiegen des Leidens bei den weiblichen Familienmitgliedern fest.

Vor kurzem veröffentlichte Ritterskamp einen Stammbaum, in dem ebenfalls der Erbgang deutlich nachzuweisen war.

Nach v. Verschuer ist der Erbgang der „Kamptodaktylie“ einfach dominant.

Diagnose.

Bei genauer Beobachtung fällt die Diagnose der angeborenen Fingerkontraktur nicht schwer. Narben-, spastisch- oder entzündlich bedingte Fingerkontrakturen sind leicht auszuschließen. Häufig wird das Leiden sicher, wie schon hervorgehoben, mit der Dupuytren'schen Kontraktur verwechselt. Es bestehen aber große Unterschiede zwischen diesen beiden Krankheitsbildern: 1. Angeborene Fingerkontrakturen entwickeln sich während des Körperwachstums, die Dupuytren'sche Kontraktur ist eine Erkrankung der reiferen Jahre. 2. Kommt erstere häufiger beim weiblichen Geschlecht und am 5. Finger, letztere häufiger bei Männern und am 4. Finger vor. 3. ist das Fingergrundgelenk bei der angeborenen Kontraktur überstreckt, bei der Dupuytren'schen immer gebeugt. 4. bestehen mit Ausnahme der Verkürzung bei der ersten Verkrümmung keine Hautveränderungen, bei der 2. sind in dieser immer Grübchen und Knötchen zu bemerken. 5. Bei angeborener Kontraktur werden die Finger nicht über 90 Grad verkrümmt, während sie bei der Dupuytren'schen vollkommen in die Hand eingeschlagen sein können. 6. Die größte Verkrümmung ist mit Abschluß des Körperwachstums erreicht, während die Dupuytren'sche Kontraktur langsam progredient ist.

Prognose und Therapie.

Die angeborene Fingerkontraktur ist im allgemeinen ein harmloses Leiden, da sie sich schmerzlos und langsam entwickelt und nur das Mittelgelenk betrifft, sodaß der Finger noch verwendbar ist. Außerdem ist der stärkstmögliche Kontrakturwinkel 90 Grad, nach Beendigung des Körperwachstums krümmen sich die Finger nicht weiter.

Wie bei der Dupuytren'schen Kontraktur wird zur Behandlung eine unblutige und eine operative Methode vorgeschlagen.

Die unblutige Methode, die nur im 1. Stadium in Frage kommt, besteht in passiven Streckübungen und Massage. Der französische Instrumentmacher Mathieu konstruierte einen Apparat zur Geradestellung, der aus einer Schiene besteht, auf der die Hand aufliegt, und einem Hebel, der auf das verkrümmte Gelenk von oben einen Druck ausübt, der allmählich verstärkt werden kann. Auf einem ähnlichen Prinzip beruht der von Vogt angegebene Apparat. Statistische Angaben über den Erfolg der mechanischen Behandlung fehlen. Eine solche könnte nur Erfolg haben, wenn sie während der ganzen Wachstumszeit des Betroffenen konsequent durchgeführt würde.

Freund, den Schultze zitiert, berichtet über einen Fall, bei dem nach Röntgenbestrahlung eine größere Streckung des verkrümmten Fingers möglich war.

Im 2. und 3. Stadium, in denen schon allgemeine Weichteilveränderungen bestehen, kommt nur eine operative Behandlung in Frage. Nach Lexer „kann die zur Beseitigung nötige Schnittführung in Gestalt eines langgestreckten umgekehrten V oder Y oder in Form eines auseinandergezogenen Z gemacht werden, wobei die eine Längsinzision über dem Radialrand der Beugesehne der Mittelphalange, die andere über ihrem Ulnarrande der Grundphalange verläuft, während der mittlere Z-Schenkel etwas schräg in der Querfalte über dem Gelenk die Verbindung beider Schnitte besorgt“.

Anderson schlägt eine subkutane Durchtrennung der Seitenbänder nahe an ihrem proximalen Ansatz, mit anschließender Sehnenverlängerung, vor. Davis und Finesilver raten zu einer Lösung der Gelenk- und Seitenbänder von der proximalen Phalanx, die sie selbst mit Erfolg angewandt haben. Die Durchtrennung der Seitenbänder kann natürlich nur mit Erfolg gemacht werden, wenn die andern Weichteile noch nicht verkürzt sind. Nach Franz König kommt eine „Durchtrennung der Flexorenhsehne und der darunter liegenden Gelenkbänder“ in Frage.

Scott empfiehlt bei Fällen, bei denen die oben genannten Gelenkveränderungen bestehen, eine Osteotomie in der Nähe der Gelenkfläche des Kopfes der 1. Phalanx. „Die Osteotomie und Gelenkbänderdurchtrennung könnte

man in einer Sitzung machen und die Finger dann auf einer Schiene geradestellen, indem man die Hand zur Entspannung der Beugesehnen im Gelenk beugt. Eine 2. Operation zur Sehnenverlängerung wäre wahrscheinlich notwendig“.

Da die Haut in älteren Fällen verkürzt ist, klaffen — nach L e x e r — bei völliger Streckung der Finger die Hautränder und machen eine Bedeckung mit Epidermis notwendig.

Zusammenfassung.

Es ist wahrscheinlich, daß die Dupuytren'sche Kontraktur, vor allem wenn man sie bei Jugendlichen beobachtete, des öftern mit der „angeborenen familiären Fingerkontraktur“ verwechselt wurde.

Beschreibung von 6 Fällen von angeborener Fingerkontraktur. Verkrümmt ist zumeist der Kleinfinger, aber auch andere Finger. Die Hauptsymptome sind: Überstreckbarkeit des Fingergrundgelenks, Kontraktur im 1. Interphalangealgelenk bis höchstens 90 Grad, bogensehnenartige Verkürzung der Haut über dem Gelenk und Vorspringen der verkürzten Sehne beim Streckversuch, Subluxation des 2. Fingergliedes gegen das 1. Die Kontraktur ist häufiger bei Frauen als bei Männern, sie entwickelt sich während der Wachstumszeit, ihr Fortschreiten kann in 3 „Stadien“ eingeteilt werden, die mit den „Perioden der Streckung“ zusammenfallen.

Im Schrifttum fand sich eine „dermatogene, tendinogene, arthrogene, myogene Theorie“, manchmal wurde ein ursächlicher Zusammenhang mit der Dupuytren'schen Kontraktur angenommen. Am wahrscheinlichsten ist die „desmogene Theorie“, die die Kontraktur einem „fehlerhaften Wachstumsverhältnis zwischen Knochen und Gelenkbändern“ zuschreibt.

In verschiedenen Fällen fand sich ein Übereinstimmen der konstitutionellen Zeichen mit dem „Status dysraphicus“. Bremer führte diesen auf Störungen beim Schluß des primären Neuralrohrs und damit auf eine „leichte Syringomyelie“ zurück. Nach L. R. Müller werden bei dieser trophische Störungen der Gelenkkapsel und des Bandapparates bei normalem Knochen beobachtet. Es wäre also denkbar, daß die Kontraktur durch eine zentralbedingte trophische Störung des Gelenkbandes bei normalem Knochenwachstum bedingt ist.

Fast immer ist eine Erblichkeit des Leidens zu beobachten. Es bestehen große Unterschiede mit der Dupuytren'schen Kontraktur.

Zur Behandlung wurde eine unblutige und eine operative Methode vorgeschlagen.

Im Schrifttum findet man die Verkrümmung auch unter der Bezeichnung „Hammerfinger“ und „Kamptodaktylie“.

Zum Schluß spreche ich Herrn Geheimrat Professor Dr. Lexer für die Überlassung des Themas, Herrn Professor Dr. v. Seemen für die Übernahme des Referates und Herrn Dr. Maurer für Anleitung und Durchsicht ergebensten Dank aus.

Schrifttum.

1. Adams William: On congenital contractions of the fingers and its association with „hammer toe“ its pathology and treatment. The Lancet 1891, II, S. 111—114, 165.
2. Anderson W.: Lectures on contractions of the fingers; their varieties, pathology and treatment. The Lancet 1891, II, S. 107—111, 161.
3. Bremer F. W.: Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyelie, der „Status dysraphicus“. Dtsch. Z. Nervenheilk. 95, 1. 1926, S. 1—103.
4. Ders.: Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus. Dtsch. Z. Nervenheilk. 99, H 1/3, 1927, S. 104—123.
5. Boyer zit. nach Coenen.
6. Clive zit. nach Davis.
7. Coenen: Die Dupuytren'sche Fingerkontraktur. Ergeb. d. Chir. u. Orthopäd., Bd. 10, 1918, S. 1170.
8. Cooper zit. n. Davis u. Finesilver.
9. Costilhes zit. nach Maurer und Scholle.
10. J. St. Davis and E. M. Finesilver: Dupuytren's contraction with a note of the incidence of the contraction in diabetes. Archives of Surgery 1932, 24, S. 933—989.
11. Ewald P.: Über angeborene Fingerkontrakturen. Arch. f. Orthopäd. 1907, 5, S. 374—378.
12. Feer E., Lehrbuch der Kinderheilkunde. Fischer, Jena 1934, S. 31.
13. Goldflam: Ein Fall von kongenitaler Ankylose der Fingergelenke. Münchner med. Wochenschr. 1906, Nr. 47, S. 2299.
14. Greig: A case of congenital Dupuytren's contraction of the fingers. Edinburgh Medical Journal 19, 1917, S. 384—386.
15. Heerup: Über die familiäre symmetrische Fingerkontraktur. Zentralorg. f. d. ges. Chir., 49, 1932, S. 392.
16. Hester: On congenital contractions of the fingers and a new operation for their relief and for the care of deformities arising from the contraction of cicatrices of burns. The medical Times 1851, S. 315.
17. Henneberg: Kasuistischer Beitrag zur kongenitalen familiären dermatogenen Kontraktur der Fingergelenke. Dtsch. med. Wochenschr. 1908, S. 1804.
18. Hilgenreiner: Zwei Fälle von angeborener Gelenkankylose, zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der seltenen Spaltbildungen der Hand. Zeitschr. f. orthopäd. Chir. 1909, Bd. 24.
19. Hoffa: Orthopäd. Chir. 1925, S. 595—598.
20. Kölicker: Deformitäten im Bereich der oberen Extremität. Handb. d. orthopäd. Chir. II, Jena 1905—07, S. 41—42.
21. König Franz: Lehrbuch der spez. Chir. 1894, III, S. 314.
22. Krogus: Neue Gesichtspunkte zur Aetiologie der Dupuytren'schen Kontraktur. Zentralbl. f. Chir. 1920, II, 47, S. 914—918.
23. Janssen: Zur Lehre der Dupuytren'schen Kontraktur, mit besonderer Berücksichtigung der operativen Beseitigung und der pathologischen Anatomie des Leidens. Arch. f. klin. Chir. 67, 1902, S. 761—789.

24. Ders.: Bemerkung auf der 83. Tagung niederrheinisch-westfäl. Chirurgen. Zentralbl. f. Chir. 1933, 3, S. 2214.
25. Landouzy zit. nach Ritterskamp.
26. Lexer E.: Die gesamte Wiederherstellungschirurgie. Bd. 2, S. 476—480.
27. Ders.: Lehrbuch der allgem. Chirurgie, II, S. 192.
28. Ledderhose: Zur Pathologie der Aponeurose des Fußes und der Hand. Arch. f. klin. Chir. 55, 1897, S. 694—1712.
29. Lockwood: Contraction of the digital and digital fascia. Transactions of the path. soc. of London 1886, 37, S. 556.
30. Lonsdale: zit. n. Schultze.
31. Maurer G.: Zur Lehre von der Dupuytren'schen Palmarfascienkontraktur und ihrer Behandlung. Dtsch. Zeitschr. f. Chir., 246, H 11/12, S. 685—692.
32. Majer: zit. n. Rosenkranz.
33. Müller L. R.: Lebensnerven und Lebenstriebe. Springer 1931, S. 785.
34. Muskat: Angeborene familiäre Kontraktur des kleinen Fingers. Med. Klinik 1909, 3, S. 1478—80.
35. Passow: Hornersyndrom, Heterochromie und Status dysraphicus, ein Symptomenkomplex. Arch. f. Augenheilk. 107, 1933, S. 1—51.
36. Ders.: Über experimentell erzeugte neurogene Heterochromie. Arch. f. Augenheilk. 108, 1933, S. 137—161.
37. Plater: zit. n. Janssen.
38. Ritterskamp: Eine Familie mit Kamptodaktylie. Münchner med. Wochenschr., 18, 1936, S. 724—25.
39. Rosenkranz: Über kongenitale Kontrakturen der oberen Extremitäten. Zeitschr. f. orthopäd. Chir. 1905, 14, H 1, S. 52.
40. Scholle: Über die Dupuytren'sche Kontraktur unter besonderer Berücksichtigung ihres Vorkommens bei Jugendlichen. Dtsch. Zeitschr. f. Chirurgie 1930, 223, S. 328.
41. Schröder: Der Erbgang der Dupuytren'schen Kontraktur. Zentralblatt f. Chir. 1934, 2, S. 1056—1059. Zentralbl. f. Chir. 1933.
42. Scott: Hammer-finger with notes of seven cases occurring in one family. Glasgow Medical Journal 1903, S. 335—344.
43. Schultze: Angeborene familiäre Kontraktur der Gelenke des kleinen Fingers. Zentralbl. f. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir., 16, 1912—1913, S. 608—621.
44. v. Vershuer: Erbpathologie. Med. Praxis, 18, Steinkopff 1934, S. 125.
45. Vogt: Die chirurgischen Erkrankungen der oberen Extremität. Dtsch. Chir. Liefg. 64, Stuttgart 1881, S. 25—26.

Lebenslauf.

Ich, Karf Friderich, wurde am 3. Oktober 1913 in Antwerpen als Sohn des Studienprofessors Karl Friderich und seiner Ehefrau Jeanne Stas geboren. Seit 1919 besuchte ich die Volksschule in Ingolstadt, dann in Zweibrücken, von 1923—1932 das humanistische Gymnasium in Zweibrücken, wo ich im Februar 1932 das Reifezeugnis erhielt. Ich studierte dann 4 Semester Medizin in München und bestand nach dem 5. Semester in Heidelberg im Juli 1934 die ärztliche Vorprüfung. Im Wintersemester 1934/35 war ich in München eingeschrieben, im Sommersemester 1935 in Heidelberg. Dann studierte ich wieder vom Wintersemester 1935/36 bis zum Sommersemester 1937 in München und legte hier nach Beendigung meines 11. Studiensemesters die ärztliche Prüfung ab.

